



5004-3. CARACTERÍSTICAS DE LA AMILOIDOSIS CARDIACA SENIL – ELIMINANDO UN MITO

Esther González López¹, Christian Gagliardi², Fernando Domínguez¹, Francisco Javier de Haro-del Moral¹, Mario Cinelli², Luis Antonio Alonso-Pulpón¹, Claudio Rapezzi² y Pablo García-Pavía¹ del ¹Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid) y ²Hospital Universitario Bologna y S Orsola-Malpighi, Bolonia (Italia).

Resumen

Introducción y objetivos: La amiloidosis senil (ATTRwt) es una entidad infradiagnosticada y poco conocida. Tradicionalmente se ha considerado una entidad que afecta a varones ancianos, caracterizada por hipertrofia ventricular izquierda (HVI) concéntrica, fracción de eyección (FEVI) conservada y bajos voltajes en el ECG. El objetivo de este trabajo es describir las características de una amplia cohorte de pacientes con ATTRwt para definir mejor esta enfermedad.

Métodos: Se revisaron las historias de todos los pacientes consecutivos diagnosticados de ATTRwt en 2 hospitales en Madrid y Bolonia (Italia). El diagnóstico de ATTRwt se basó en la demostración histológica de depósitos de transtiretina (TTR) o de forma no invasiva si HVI > 12 mm, captación intensa en gammagrafía 99mTc-DPD (Score 2-3) y exclusión de amiloidosis AL. En todos los casos, se confirmó la ausencia de mutaciones en el gen TTR.

Resultados: Se incluyeron 108 pacientes (79 ± 8 años) con ATTRwt de Bolonia (n = 71) y Madrid (n = 37). 67 pacientes (62%) fueron diagnosticados de forma invasiva (97% mediante BEM) y 41 (38%) de forma no invasiva. 20 pacientes (19%) eran mujeres. El grosor ventricular medio fue de 17,5 ± 3,5 mm y se observó un patrón de HVI asimétrica en 25 pacientes (23%). La FEVI media fue de 52 ± 14%, con 39 pacientes (37%) con FEVI 50%. Los hallazgos más frecuentes en el ECG fueron FA (60, 56%) y el patrón de pseudoinfarto (60, 63%). Sólo 22 pacientes (22%) cumplían criterios de bajo voltaje mientras 10 (11%) presentaban HVI. Aunque la IC fue la forma de presentación más frecuente (73, 68%), 8 pacientes (7%) fueron diagnosticados a raíz de bloqueo AV y 12 (11%) de forma incidental tras una gammagrafía realizada por otro motivo. Más de un tercio de los pacientes (35, 35%) habían sido previamente etiquetados de “cardiopatía hipertensiva”. La supervivencia global a 12, 24 y 36 meses fue del 93, 89 y 74%.

Conclusiones: El espectro clínico de la ATTRwt es heterogéneo y difiere del cuadro clínico tradicional en un número sustancial de pacientes. Las mujeres están afectadas en una proporción significativa; la HVI asimétrica y la disfunción sistólica no son raras; la alteración más frecuente en ECG es el patrón de pseudoinfarto y solo una minoría de los pacientes presenta bajo voltaje. Los cardiólogos debemos conocer el amplio espectro clínico de ATTRwt para diagnosticar correctamente esta enfermedad con nuevos fármacos en estudio.